R2C : Rang A en NOIR - Rang B en BLEU - Rang C en VERT

ITEM 275 : SPLÉNOMÉGALIE

Rate : 150 à 250 g chez l'adulte, en regard de la 10e côte, en dérivation entre la grande circulation et la circulation portale.
Organe lymphoïde secondaire, très vascularisé (vascularisation afférente artérielle par l'artère splénique).
Taille normale : 12 x 6 x 4 cm.
Fonctions :
- **Régulation du flux sanguin.**
- **Stockage** (30 % de la masse plaquettaire).
- **Filtre avec phagocytose par les macrophages** : hématies anormales, vieillies ou contenant des inclusions (corps de Howell-Jolly/parasites).
- **Immunité** : **cellules lymphoïdes (lymphocyte B1a), macrophages** → production d'Ac (IgM ++) contre les bactéries encapsulées (*Haemophilus influenzae, Neisseria meningitidis, Streptococcus pneumoniae*).
- **Organe hématopoïétique transitoire chez le fœtus** (entre le 3e et 5e mois) : peut le redevenir en situations pathologiques.

→ Toute rate palpable est pathologique et nécessite une exploration étiologique.

DIAGNOSTIC POSITIF

Découverte

- Examen clinique, de manière fortuite ou devant un tableau évocateur : fièvre, hépatomégalie, ADP périphériques, hypertension portale, ictère cutanéo-muqueux, anomalies à la NFS…)
- Troubles fonctionnels :
  - **Pesanteur/douleur de l'HCG** : augmentée à l'inspiration profonde, irradiant « en bretelle » vers l'épaule gauche.
  - **Gêne postprandiale, douleur, constipation.**
- **Classiquement indolore +++.**
- Complication (rare) :
  - **Infarctus splénique** : douleur du flanc et/ou basithoracique gauche ± fièvre (38-38,5 °C), épanchement pleural réactionnel, plages hypodenses triangulaires périphériques au scanner.
  - **Rupture de rate :** choc hémorragique, souvent précédé de douleurs qui doivent faire rechercher un hématome sous-capsulaire splénique par écho ou TDM (rupture en 2 temps).

Clinique++

Palpation de la rate : patient allongé en décubitus dorsal, tête à l'horizontale, rate palpée avec la main posée à plat en oblique, le patient respirant profondément, les genoux fléchis. Pour augmenter la sensibilité (en cas de splénomégalie modérée) : palpation en décubitus latéral droit (bras gauche du patient surélevé) pour augmenter la sensibilité (mate à la percussion ++).
- **Splénomégalie** : masse de l'hypochondre gauche, antérieure, superficielle, dont on palpe l'extrémité inférieure ± le bord antéro-interne crénelé, sans contact lombaire (sinon évoquer une tumeur rénale).
- Mesure de la splénomégalie : **débord sous-costal** = **minime** (1 à 2 cm), **modéré** (2 à 10 cm) ou **massif** (> 10 cm).
- **Splénomégalie majeure** : peut atteindre la fosse iliaque et dépasser l'ombilic occupant tout le flanc gauche (piège classique à la palpation).

DD

- **Hypertrophie/tumeur du lobe hépatique gauche.**
- **Hypertrophie/tumeur rénale gauche** : masse postérieure, avec contact lombaire, immobile à l'inspiration profonde.
- **Kyste** ou **tumeur de la queue du pancréas.**
- **Tumeur digestive** ou **mésentérique** (tumeur de l'angle colique gauche : immobile, pôle inférieur mal limité, bord antérieur non crénelé).
- **Tumeur surrénale gauche.**
- **Cancer gastrique.**

PC

= Imagerie **non systématique** : confirmation si doute diagnostique et/ou difficultés à examiner le patient (obésité) et/ou clinique non typique et/ou bilan étiologique.
- **Échographie abdominale** : confirme la nature splénique de la masse, taille, forme (globuleuse et non concave), homogénéité (kyste, hématome), anomalie associée (HMG, ADP profondes, signes HTP).

→ Taille normale : **< 12-14 cm** de grand axe (longueur) x **4 à 8 cm** d'axe transversal (épaisseur) x **6 à 12 cm** d'axe antéro-postérieur (largeur) → splénomégalie si deux de ces dimensions sont anormales.
- **TDM** (en 2de intention) : perte de la concavité, densité, homogénéité du parenchyme, nodules, ADP associée.
- IRM splénique + injection de gadolinium (en 2de intention) : apporte des éléments diagnostiques sur les lésions focales de la rate.
- **TEP-TDM au 18-FDG** : non recommandée au diagnostic, mais a sa place dans le bilan d'extension de certaines hémopathies lymphoïdes (LH, LNH).
- Pas d'intérêt pour les explorations radiologiques vasculaires.

ÉTIOLOGIE

Infection	- Bactérienne : **septicémie, fièvre typhoïde**, **tuberculose**, **maladie d'Osler, syphilis secondaire, brucellose, rickettsiose.** - Virale : **EBV, VIH, CMV, hépatite virale, rougeole.** - Parasitaire : **paludisme, leishmaniose viscérale, toxoplasmose.** - Fongique : candidose hépatospléniques.	
Hypertension portale	- **Cirrhose (bloc intra-hépatique).** . Hémochromatose. - **Thrombose porte.** - **Compression tumorale intrahépatique.**	- **Sarcoïdose**. - **Bilharziose post-hépatique.** - **Thrombose des veines sus-hépatiques (Budd-Chiari).** - **Insuffisance cardiaque droite.**

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE	**Hématologique**			- **Hémolyse chronique** (constitutionnelle ou acquise). - **Syndrome myéloprolifératif** : **leucémie myéloïde chronique, splénomégalie myéloïde chronique, maladie de Vaquez, thrombocytémie essentielle, leucémie myélomonocytaire chronique.** - **Syndrome lymphoprolifératif** : **lymphome (LH, LNH), LLC, leucémie à tricholeucocytes.** - **Leucémie aiguë (LAM et LAL).** ➝ Absente en cas de **myélome** et de **syndrome myélodysplasique** (hors LMMC).
	Pathologie inflammatoire			- **Connectivite** : **lupus, sarcoïdose, polyarthrite inflammatoire.** - **Maladie périodique : maladie de Still, fièvre périodique familiale.** - **Syndrome de Felty** = **polyarthrite rhumatoïde + splénomégalie + neutropénie sévère.**
	Autres			- **Métastase de tumeur solide.** - **Traumatisme.** - **Kyste.** - **Hémangiome.** - **Maladie de surcharge** : **maladie de Gaucher** ou **de Niemann-Pick.**
	Clinique			- **État infectieux** (fièvre, frisson) : infection ou hémopathie maligne (leucémie, lymphome), maladie de Still… - **Signes d'hypertension portale** : hépatomégalie, ascite, circulation veineuse collatérale. - **ADP périphérique** : virose (MNI), sarcoïdose, hémopathie maligne (LA, LLC, lymphome de Hodgkin ou non). - **Ictère** : hépatopathie, hémolyse (extra-vasculaire ++). - Examen des téguments : **purpura** et/ou **leucémide** (hémopathie), **angine pseudo-membraneuse** (MNI), **vascularite** lupique, **papules** des mastocytoses (signe de Darrier).
	Paraclinique			En 1re intention : - **NFS** + **réticulocytes**, **frottis sanguin.** - **Bilan hépatique** : GGT, transaminases, PAL, TP. - **EPP.** - **Recherche d'hémolyse** : bilirubine totale et libre, haptoglobine, LDH totaux, test direct à l'antiglobuline (en présence d'une anémie hémolytique). - **Recherche d'un syndrome inflammatoire** : CRP, fibrinogène, VS. Selon les circonstances, réaliser d'emblée : **hémoculture**, **frottis/goutte épaisse.**
		NFS	**Hyper-splénisme**	= Manifestation pathologique de la splénomégalie, indépendante de la cause.
				Cytopénie de séquestration : - **Thrombopénie** : fréquente, sans hémorragie, jusqu'à **50 G/L.** - **Leucopénie globale** (2-4 G/L) ou **neutropénie** (moins fréquente). +/- **Anémie** : habituellement modérée, avec **petite composante hémolytique de stase** (réticulocytes à 100-180 G/L). ➝ Peut séquestrer jusqu'à **25 %** de la masse sanguine. ➝ Une splénomégalie importante peut diminuer l'efficacité des transfusions sanguines (notamment des plaquettes).
				Hémodilution : = Inconstante : par augmentation du débit sanguin traversant la rate, hypertension portale et stimulation du système rénine-angiotensine. - **Fausse anémie** (masse globulaire totale inchangée alors que le volume plasmatique total est augmenté). - **Majoration d'une anémie préexistante** : mesure isotopique de la masse globulaire et plasmatique dans les cas extrêmes.
			Diagnostic étiologique	- Leucocytes : **polynucléose neutrophile** (infection bactérienne), **leucopénie** (infection virale, fièvre typhoïde, brucellose) ou **lymphocytose avec lymphocytes T activés, basophile** (syndrome mononucléosique) évocatrice d'une infection à CMV, ou EBV ++. - **Macrocytose isolée** ou **anémie macrocytaire arégénérative** : hépatopathie, hémopathie maligne. - **Anémie régénérative** : hémolyse constitutionnelle ou acquise. - **Thrombopénie** : lié à l'hypersplénisme ou à l'étiologie (lupus, infection, hémopathie). - **Polyglobulie**, **hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile** et **myélémie**, **hyperplaquettose chronique** ou **érythromyélémie avec hématies en larmes** (dacryocytes) : syndrome myéloprolifératif. - **Hyperlymphocytose** > 4 G/L chronique chez l'adulte > 40-50 ans : syndrome lymphoprolifératif. - **Cytopénie, cellules anormales** (blastes, tricholeucocytes) : leucémie aiguë, syndrome myélodysplasique, leucémie à tricholeucocytes. Autres examens à prescrire dans un 2d temps : RP voire endoscopie œsogastrique (recherche de varices œsophagiennes).
	Splénomégalie isolée sans signe d'orientation			- **Myélogramme** (cytologie) et/ou **biopsie ostéomédullaire** (histologie) : infiltration médullaire lymphomateuse, maladie de surcharge (rare), splénomégalie myéloïde chronique (myélofibrose), leucémie à tricholeucocytes. - Si toutes les investigations sont négatives : envisager la **ponction-biopsie hépatique** en pensant à une granulomatose hépatique, amylose, maladie de surcharge non diagnostiquée préalablement.

<table>
<tr><td rowspan="3"></td><td rowspan="2"></td><td colspan="2">- Les biopsies spléniques ou de nodules spléniques ne sont envisageables que dans des équipes expertes après discussion en RCP.</td></tr>
<tr><td>Syndrome d'activation macrophagique</td><td>= Complique un déficit immunitaire (congénital ou acquis), une maladie systémique (lupus, Still), une hémopathie maligne ou une infection virale (EBV, CMV, VIH) ou parfois bactérienne.
- Fièvre élevée (> 39 °C : « il n'y a pas de SAM sans fièvre » !), hépatosplénomégalie, pancytopénie ↗ LDH, hyperferritinémie, hypertriglycéridémie, cytolyse hépatique, coagulopathie de consommation (CIVD), hypofibrinogénémie, hyponatrémie.
- Myélogramme : hémophagocytose intra-médullaire ; peut-être normal ; à l'inverse la présence de macrophage phagocyté intra-médullaire n'est pas pathognomonique de SAM.</td></tr>
<tr><td>Splénectomie diagnostique</td><td colspan="2">= En dernière intention, par un chirurgien entraîné : splénectomie avec exploration complète de l'abdomen, biopsie hépatique et de toute ADP intra-abdominale.
- Anatomopathologie : lymphome splénique primitif, maladie de surcharge constitutionnelle, tumeur primitive…
- Microbiologie : culture avec recherche de mycobactérie.</td></tr>
<tr><td rowspan="4">ASPLÉNIE</td><td>Particularité de la NFS</td><td colspan="2">- Pendant quelques semaines après la splénectomie : hyperleucocytose modérée (10-15 G/l) et hyperplaquettose (disparait en quelques semaines).
- À vie : . Hématies à corps de Howell-Jolly (constante : affirme la splénectomie ou l'asplénie totale).
. Thrombocytose discrète, autres anomalies morphologiques des hématies.</td></tr>
<tr><td rowspan="3">Risque infectieux</td><td colspan="2">= Risque d'infection sévère, parfois foudroyante (septicémie, méningite), liée en particulier à des germes encapsulés : pneumocoque, méningocoque ou Haemophilus influenzae.
= Complication à type d'OPSI : Overwhelming Post-Splenectomy Infections maximal chez l'adulte dans les deux premières années mais persiste toute la vie.
Rq : l'asplénie fonctionnelle (ex : drépanocytose après infarctus splénique) pose les mêmes problèmes infectieux +++.</td></tr>
<tr><td>Prophylaxie</td><td>- Vaccination à réaliser dans les 2 semaines avant intervention, sauf si intervention urgente (2 semaines après intervention).
- Vaccination antipneumococcique (ne couvre pas tous les sérotypes) : avant la splénectomie si possible (Prevenar 13 puis Pneumo 23 8 semaines plus tard puis à 5 ans).
- Vaccination anti-Haemophilus chez l'enfant ou patient immunodéprimé : avant la splénectomie si possible.
- Vaccination antiméningococcique B : deux injections à un mois d'intervalle, sans rappel.
- Vaccination antiméningococcique (ACWY 135) : avant la splénectomie si possible, deux injections à 6 mois d'intervalle, rappel tous les 5 ans.
- Vaccination anti-grippale : une injection par an.
- Antibioprophylaxie par pénicilline V orale (Oracilline®) – 2 MUI/j : jusqu'à l'adolescence chez l'enfant, ou pendant ≥ 2 ans chez l'adulte.</td></tr>
<tr><td>En cas de fièvre</td><td>- Antibiothérapie probabiliste systématique par C3G à dose adaptée.</td></tr>
</table>